

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

THÈSE

985

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre, Edouard LALIGANT

Interne au Centre Hospitalier d'Auxerre (Yonne)

Né le 2 Juillet 1929, à Clermont-Ferrand (Puy-de-Dôme)

Présentée et soutenue publiquement le 15 novembre 1957

**DYSTROPHIE POLYVISCERALE
D'ALBRIGHT**

Président : M. MOREAU, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1957

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre, Edouard LALIGANT

Interne au Centre Hospitalier d'Auxerre (Yonne)

Né le 2 Juillet 1929, à Clermont-Ferrand (Puy-de-Dôme)

Présentée et soutenue publiquement le 15 novembre 1957

**DYSTROPHIE POLYVISCERALE
D'ALBRIGHT**

Président : M. MOREAU, Professeur



PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29. RUE DEPARCIEUX, 29
1957



Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Carnot (P.), Chabrol (Et.), Champy (C.), Chevassu (M.), Debré (R.), Delbet (P.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Laroche (G.), Laubry (Ch.), Lemaître (F.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié (Ch.), Sézary (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu MÉNÉGAUX (G.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire	DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Bichat JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Broussais DE GENNES (L.)
	Cochin MOREAU (R.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Port-Royal VARANGOT (J.)
Clinique d'obstétrique et de gynécologie	LANTHÉJOU (P.)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)

Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIÉ (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENÈGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutiques générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	{ DELMAS (A.) <i>pr. s. ch.</i>	Neurologie . . .	LHERMITTE (F.)
	{ CABROL (C.)	Obstétrique . . .	{ GRASSET (J.)
	{ DEBEYRE (J.)		{ LE LORIER (G.)
	{ OLIVIER (G.)		{ LEPAGE (F.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS		{ MERGER (R.)
	{ (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i>	Ophtalmologie . . .	{ MORIN (P.)
	{ BUSSER (F.)		{ RAVINA (J.)
Bactériologie	{ GOUYGOU (Ch.)		{ ROBÉY (M.)
	{ NÉVOT (A.) <i>pr. s. ch.</i>		{ BRÉGEAT (P.)
Biochimie médicale	{ CHRISTOL (D.)	Orthopédie . . .	{ DESVIGNES (P.)
	{ ETTORI (J.) <i>pr. s. ch.</i>	Oto-rhino- laryngologie . . .	{ JUDET (R.)
	{ DESGREZ (P.)		{ AUBRY (M.)
	{ POLONOVSKI (J.)	Parasitologie . . .	{ MADURO (R.)
Biologie médicale	{ SCHAPIRA (R.)		{ BRUMPT (L.-C.)
	{ BOURLIÈRE (F.)		{ CHABAUD (A.)
Dermato- Syphiligraphie	{ DUPERRAT (F.)		{ ABOULKER (P.)
	{ TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)	Pathologie chirurgicale . . .	{ BARCAT (J.)
Embryologie	{ COUJARD (R.)		{ BAUMANN (J.)
	{ N...		{ CAUCHOIX (J.)
	{ N...		{ DUBOST (C.)
Histologie	{ CORNET (A.)		{ FAUREL (J.)
	{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i>		{ FLABEAU (F.)
Hygiène	{ DEPARIS (M.) <i>pr. s. ch.</i>		{ GERMAIN (A.)
	{ BASTIN (R.)		{ GOSSET (J.)
Maladies infectieuses	{ DEROBERT (L.) <i>pr. s. ch.</i>		{ LAURENCE (G.)
	{ GAULTIER (M.)		{ LORTAT-JACOB (J.)
	{ HADENGUE (A.)		{ MATHEY (J.)
Médecine du travail	{ ALBAHARY (C.)		{ OLIVIER (Cl.)
	{ DAVID (M.)		{ POILLEUX (F.)
Neuro-chirurgie			{ THOMERET (G.)
			{ VERNE (J.-M.)
		Pathologie expérimentale . . .	{ LOEPER (J.)
			{ MAURICE (P.)

	MM.		MM.
Pathologie médicale	BOUDIN (G.)	Pharmacologie . .	CHEYMOL (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	BOUVIER (J.-B.)		LEVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i>
	BRICAIRE (H.)	Physiologie . . .	BARJETON (D.) <i>pr. s. ch.</i>
	BRISSAUD (H.)		PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i>
	CASTAIGNE (P.)		DEJOURS (P.)
	CONTE (M.)	Physique médicale	DJOURNO (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	DEROT (M.)		GOUGEROT (L.)
	DOMART (A.)	Pneumo- Ptisiologie . . .	KREIS (B.)
	LAMOTTE (M.)		PICHOT (P.)
	LAROCHE (C.-P.)	Psychiatrie . . .	
	MACREZ (Cl.)	Psychiatrie infantile	MICHAUX (L.)
	MILLIEZ (P.)		
	PÉQUIGNOT (H.)	Rhumatologie . .	DELBARRE (F.)
	PERRAULT (M.)		
	RAMBERT (P.)		Stomatologie . .
	ROYER (P.)	CHAPUT (Mme A.)	
	THIEFFRY (St.)	Thérapeutique . .	
	TURIAF (J.)		Urologie
	WOLFROMM (R.)		
N...			
Pédiatrie	JOSEPH (R.)		
	MOZZICONACCI (P.)		
	POLONOVSKY (Cl.)		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . .	AMELINE (A.)	Clinique obstétricale . . .	MAYER (M.)
	HUGUIER (J.)		
	LÉGER (L.)	Clinique ophtalmologique	OFFRET (G.)
	PADOVANI (P.)		
	ROUX (M.)	Clinique pédiatrique . . .	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	DREYFUS (Gilbert)		
	HAGUENAU (J.) <i>pr. s. ch.</i>		
	KOURILSKY (R.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	MARCHAL (G.)		
Clinique neurologique . .	DE SÈZE (S.)		

Secrétaire général de la Faculté	M. MOREL (J.)
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle GOICHON (A.)
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

Avec toute ma tendresse.

A TOUS LES MIENS

ET EN PARTICULIER EN RECONNAISSANCE

A MA GRAND-MÈRE ET A MON ONCLE

ET MA TANTE

QUI M'ONT ÉLEVÉ

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN MOREAU

Professeur de la Chaire de Clinique Médicale
à l'Hôpital Cochin

Médecin des Hôpitaux

Commandeur de la Légion d'Honneur

*En remerciement du grand honneur qu'il
m'a fait en acceptant la présidence de cette
thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR MICHEL ALBEAUX-FERNERT

Médecin des Hôpitaux de Paris

*En hommage de reconnaissance pour nous
avoir permis d'édifier ce travail.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR GELINET

*En remerciement pour les conseils et
l'aide apportés à l'élaboration de cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BESLE

*A qui nous devons la plus grande partie
de ce travail.*

*Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de notre vive reconnaissance.*

A MES MAITRES

MESSIEURS LES DOCTEURS :

ROY, SIFFLET, CHEVEREAU, MOUTARDE,
BRICOU, GAUTREAU, BILLAUDET, THIRION,
COUVREUX, HOUDE, GREY

INTRODUCTION

Depuis la description « princeps » d'ALBRIGHT, FORBES et HENNE-MAN en 1952 d'un nouveau syndrome dit de « pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme » ou encore de dystrophie type II d'ALBRIGHT, si on la rattache au pseudo-hypoparathyroïdisme ou dystrophie type I, on ne trouve actuellement dans la littérature que 5 observations de ce syndrome, à savoir :

- 1° Le cas princeps d'ALBRIGHT, FORBES et HENNEMAN, en 1952, qui concernait une femme de vingt-neuf ans.
- 2° Le cas de MILES et ELRICH, en 1955, concernant une femme de vingt-quatre ans.
- 3° Le cas de ROCHE, également en 1955, mais concernant un homme de quarante ans.
- 4° et 5° L'observation familiale de P. SERINGE et S. TOMKIEWIEZ, en 1956, comprenant une adolescente de seize ans et sa sœur cadette de onze ans.

Nous nous proposons de rapporter ici un sixième cas rentrant dans ce groupe. Il s'agit évidemment d'un syndrome rare, mais son intérêt réside dans ses rapports avec l'hypoparathyroïdisme et surtout le pseudo-hypoparathyroïdisme.

CHAPITRE I

Situation de la dystrophie polyviscérale d'Albright par rapport à l'hypoparathyroïdisme classique et au syndrome décrit sous le nom de pseudo-hypoparathyroïdisme

Au tableau bien connu de l'hypoparathyroïdisme véritable avec sa tétanie, son hyperexcitabilité neuro-musculaire, ses troubles morphologiques (cataracte bilatérale dite de type endocrinien, lésions des dents, des ongles et des cheveux, hyperdensité osseuse et parfois enfin calcifications des parties molles) et son syndrome humoral d'hypocalcémie, d'hyperphosphorémie avec comme corollaire une hypercalciurie et une hypophosphaturie, ALBRIGHT devait ajouter en 1942 un nouveau syndrome : le *pseudo-hypoparathyroïdisme*.

Décrit initialement par ALBRIGHT, BURNETTE et SMITH chez trois malades, on en relève actuellement environ une quarantaine de cas dans la littérature. Ce syndrome comporte :

I. — DES MANIFESTATIONS CLINIQUES QUI SONT CELLES DE L'INSUFFISANCE PARATHYROÏDIENNE VRAIE AVEC :

- ses crises de tétanie typique. Parfois cependant, malgré une calcémie très basse, on ne note ni Chvostek ni Trousseau, comme dans l'observation d'ALEXANDER ;
- ses stigmates dentaires, ses troubles trophiques et osseux, sa cataracte endocrinienne juvénile, ses calcifications cérébrales des ganglions de la base et ses calcifications des parties molles, en particulier calcifications sous-cutanées. Enfin, on note souvent aussi une augmentation de la densité osseuse.

II. — DES MANIFESTATIONS HUMORALES QUI SONT IDENTIQUES A CELLES DE L'HYPOPARATHYROIDISME VÉRITABLE :

— Hypocalcémie et hyperphosphorémie.

III. — DES SIGNES MORPHOLOGIQUES SPÉCIAUX sur lesquels a bien insisté ALBRIGHT :

- nanisme ;
- tendance à l'obésité ;
- facies arrondi ;
- cou court ;
- mains épaisses, courtes, avec un raccourcissement des quatrièmes et cinquièmes métacarpiens qui peuvent être hérissés de petites exostoses.

Ainsi donc, le pseudo-hypoparathyroïdisme ne se distingue du syndrome d'hypoparathyroïdisme véritable que par sa morphologie particulière.

Cependant, il s'en distingue également au point de vue humoral par sa réponse différente au test d'Ellsworth-Howard.

— Normalement, lorsque l'on injecte à un sujet normal 200 unités d'hormone parathyroïdienne *active* par voie intraveineuse, on observe très rapidement une augmentation considérable, dès la première heure, du phosphore urinaire.

— Chez l'hypoparathyroïdien, la maladie est due à une déficience glandulaire, mais par contre le rein qui est l'un des points d'action de l'hormone parathyroïdienne, reste sensible à l'action de cette dernière. L'injection intraveineuse de cette hormone va donc se traduire, comme chez le sujet sain, par une augmentation du phosphore urinaire.

— Chez le pseudo-hypoparathyroïdien, par contre, lorsque l'on pratique l'épreuve d'Ellsworth-Howard, on constate que le taux du phosphore urinaire reste immuable, quelle que soit la dose d'hormone injectée. Pour ALBRIGHT, BURNETTE et SMITH, ce fait s'explique par la non réponse du rein à l'hormone. Dans le syndrome du pseudo-hypoparathyroïdisme, ce n'est plus la parathyroïde qui est déficiente, mais ce sont les cellules du tubule rénal contrôlant la réabsorption du phosphore, sous la dépendance de la parathyroïde, qui ne sont plus capables de répondre à l'hormone.

Cette explication est très intéressante car elle montrerait l'importance du récepteur en endocrinologie. Ici, en effet, la maladie n'est plus due à une perturbation de la glande endocrine mais bien à un

dysfonctionnement du récepteur qui n'est plus capable de réagir à une hormone qui se trouve être pourtant normalement produite.

Notons enfin que le pseudo-hypoparathyroïdisme semble frapper avec prédilection les sujets jeunes, entre dix et vingt ans, mais que l'affection frappe parfois des sujets plus âgés (le malade d'ALEXANDER avait quarante-neuf ans).

En 1952, ALBRIGHT, FORBES et HENNEMAN devaient décrire sous le nom de *pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme* un nouveau syndrome qui associe avec des troubles morphologiques identiques à ceux du pseudo-hypoparathyroïdisme, une absence totale de troubles humoraux et, en particulier, une réponse au test d'Ellsworth-Howard qui se fait comme pour le sujet sain par une augmentation du phosphore urinaire.

C'est dans ce dernier groupe que rentre l'observation que nous allons exposer. Pour des raisons que nous donnerons à la fin de cet ouvrage, nous avons préféré utiliser comme titre de ce travail, plutôt que le pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme proposé initialement par ALBRIGHT, celui de « *Dystrophie polyviscérale d'Albright* » que préconise P. SERINGE.

CHAPITRE II

OBSERVATION

Mademoiselle Henriette H..., 17 ans, entre dans le service le 13 décembre 1956, pour une aménorrhée primaire s'accompagnant d'obésité.

A L'EXAMEN

La malade est de petite taille (149 cm) avec une obésité relative nette (66kg). Les dimensions des membres sont de 60 cm pour le bras et de 75 cm pour la distance sol - pubis. L'obésité est relativement harmonieuse mais semble cependant prédominer légèrement au niveau de la ceinture pelvienne. Le tour de hanche est de 97 cm. Le ventre est proéminent, l'ensellure lombaire fortement marquée. Enfin, le faciès est arrondi, en pleine lune ; le regard est myope ; le cou est particulièrement court.

A première vue, les caractères sexuels secondaires semblent en rapport avec l'âge. Cependant, si les seins — développés vers l'âge de 15 ans et demi — bien qu'un peu petits paraissent normaux, la palpation montre surtout une consistance grasseuse avec un tissu glandulaire pratiquement inexistant. La pilosité pubienne est triangulaire, du type gynoïde et assez fournie (P3). La pilosité axillaire est très modérée (A1). On note une pilosité abondante sur les membres, surtout les membres inférieurs. Enfin, il existe également un fin duvet sur la lèvre supérieure.

Les ongles sont normaux, non striés, non tachés. La malade signale cependant qu'ils sont d'une très grande fragilité et qu'ils cassent souvent.

Les dents sont petites, écartées les unes des autres, légèrement striées et d'assez médiocre qualité. On note l'absence des dernières molaires inférieures.

Mais surtout, au cours de cet examen, l'attention est attirée par la présence d'un raccourcissement bilatéral des annulaires qui sont de la taille des auriculaires. Au niveau des pieds, l'on retrouve la même anomalie, mais à prédominance gauche,





avec en plus, de ce côté seulement, un chevauchement du quatrième orteil sur le troisième.

Le psychisme est infantile.

Le reste de l'examen est normal sauf une très discrète augmentation de volume du corps thyroïde. Il n'y a jamais eu de crises convulsives selon les souvenirs de la malade. Il n'y a pas de signe de tétanie ; les signes de Chvostek et de Trousseau sont absents et l'épreuve de l'hyperpnée est négative. Les sclérotiques sont de teinte normale et la malade n'a jamais présenté de fracture.

Un examen O.R.L. montre un très léger déficit au point de vue audition. Légère diminution bilatérale de l'audition, ne dépassant pas 15 décibels en conduction aérienne pour chaque oreille, et très discrète en conduction osseuse, ne dépassant pas 5 décibels en moyenne (13.7.57, Dr. THIRION).

Au T.R. l'utérus est nettement perceptible.

DANS LES ANTECEDENTS FAMILIAUX

Enfant de l'assistance publique, cadette de 5 filles. Elle connaît ses parents et trois de ses sœurs. Elle affirme que ses parents sont de taille normale, non obèses et qu'il n'y a pas d'antécédents de convulsions dans sa famille.

Fait très important, l'une de ses sœurs, Gabrielle, présenterait, comme notre malade, une petite taille avec des mains courtes et trapues et avec des raccourcissements des deux annulaires. Ce fait semble donc pouvoir permettre d'incriminer un facteur familial dans cette curieuse affection. L'origine génétique de la maladie avait déjà été soulignée par P. SERINGUE et TOMKIEWIEZ dans leur publication.

En résumé : Du point de vue clinique, nous nous trouvons devant une dystrophie cadrant avec la description faite par ALBRIGHT du pseudo-hypoparathyroïdisme, avec cette différence cependant que cette dystrophie s'accompagne, chez notre malade, d'une aménorrhée primaire. Les différents examens complémentaires qui ont été pratiqués dans le service et que nous allons voir, semblent pouvoir faire entrer cette dystrophie dans le cadre plus rare du deuxième syndrome décrit en 1952 par ALBRIGHT sous le nom de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme.

EXAMENS DE LABORATOIRES

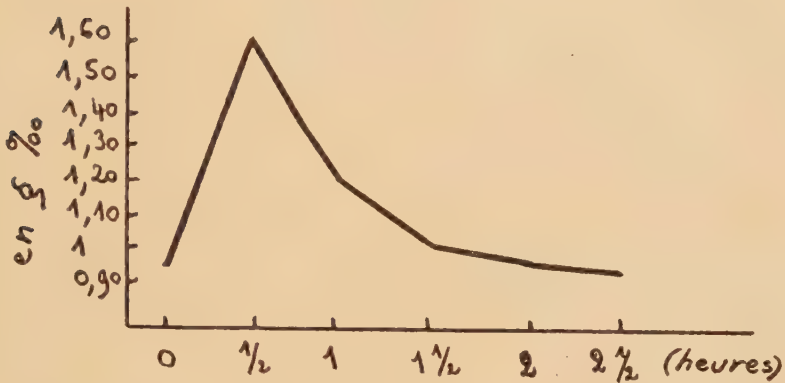
1) EXAMENS GÉNÉRAUX :

- Cholestérol sanguin (14-12-56) : 1,80 g %
- Urée sanguine (14-12-56) : 0,30 g %
- Glycémie (14-12-56) : 0,94 g %

Epreuve d'hyperglycémie provoquée :

- avant l'épreuve, la glycémie était de 0,95 g par litre ;
- après ingestion de 50 g de glucose, les glycémies pratiquées de 30 en 30 mi-

nutes sont de : 1,60 - 1,20 - 1,00 - 0,95 et 0,92 g par litre. Comme le montre le graphique suivant, la flèche d'hyperglycémie est un peu élevée et surtout précoce.



— Métabolisme basal (14-12-56) : normal.

2) EXPLORATION DU MÉTABOLISME PHOSPHO-CALCIQUE :

— Calcémie :

- 14-12-56 : 111 mg par litre
- 17-04-57 : 105 mg «
- 19-04-57 : 108 mg «
- 8-06-57 : 110 mg «

— Calciurie (9-4-57) :

- par litre : 116 mg
- par 24 h : 208 mg

— Phosphore minéral :

- 13-04-57 : 40 et 42 mg/litre ;
- 08-06-57 : 40 mg ;
- 17-06-57 : 32 et 37 mg.

— Phosphaturie en P2 O5 (9-4-57) :

- par litre : 0,87 g ;
- par 24 h : 1,56 g.

— Phosphatases alcalines (8-6-57) : 4 unités Bodansky.

Epreuve d'hypocalcémie provoquée (19-4-57)

Deux heures après l'injection de 20 mg de benzogynestryl, la calcémie passe de 108 mg à 102 mg.

Epreuve d'Ellsworth-Howard :

A) Le 13 avril 1957, après 4 jours de régime carencé en phosphore et en injectant 10 cm³, soit 200 unités Collip, de parathyrone Byla.

Heure	Diurèse	P. urine	P. sang	Clearance P.
7 à 8 h	93 cm ³	750 mg ‰	7 h : 40 mg	29
8 h	injection de la parathyrone			
8 à 9 h	128 cm ³	690 mg ‰		35
9 à 10 h	238 «	540 «	10 h : 42 mg	51
10 à 11 h	180 «	520 «		37
11 à 12 h	103 «	650 «		26

B) Le 17 juin 1957, après 4 jours de régime carencé en phosphore et en utilisant de la parathyrone américaine Lilly.

Heure	Diurèse	P. urine	P. sang	Clearance P.
8 à 9 h	80 cm ³	49 mg ‰	8 h : 32 mg	2,03
9 h	injection d'une ampoule de parathormone			
9 à 10 h	95 cm ³	76 mg ‰		3,75
10 à 11 h	50 «	127 «	10 h : 37 mg	2,84
11 à 12 h	55 «	203 «		4,99
12 à 13 h	150 «	253 «		17,09

L'épreuve se traduit donc bien par une augmentation considérable de l'élimination du phosphore urinaire.

Le régime pauvre en phosphore était obtenu par la suppression des poissons, de la viande et des abats, des œufs et des laitages.

3) EXPLORATIONS ENDOCRINIENNES

— Dosage de la F.S.H. urinaire :

- 20-11-56 : 5 unités souris par 24 h (laboratoires Delaville) ;
- 28-06-57 : 50 unités souris par 24 h (laboratoires Delaville) ;
- 26-07-57 : 192 unités souris par 24 h. Technique d'ALBRIGHT et HELLER après extraction par l'alcool et purification par dialyse (laboratoires Bréant).

— Dosage des 17-cétostéroïdes (en déshydroisoandrosterone) (8-6-57) : 6,2 mg par 24 heures pour une diurèse de 2.000 cm³.

— Frottis vaginaux : (16-6-57)

- Index acidophilie 29 %
- Index pycnose 52 %
- % cellules basophiles 67 %
- % cellules intermédiaires 4 %
- % cellules basales externes 0 %

Cellules en amas ou isolées. Formes plicaturées et plates. Pus : néant. Sang : néant.

Frottis non atrophique correspondant au douzième jour d'un cycle normal.

— Biopsie d'un fragment cutané de l'avant-bras pour la détermination du sexe génétique (11 juillet 1957, laboratoire d'endocrinologie du Dr ALBEAUX-FERNET) : sexe génétiquement féminin.

— Dosage séparé des trois œstrogènes selon la méthode chromatographique de BROWN (laboratoires Bréant) :

Elimination en vingt-quatre heures de :

— œstriol	28 γ
— œstrone	8,4 γ
— œstradiol	7 γ

chiffres qui correspondent à une phase lutéale sensiblement normale.

EXAMENS RADIOLOGIQUES

Humérus :

Rien à signaler.

Radius et cubitus :

Non soudure du cartilage de conjugaison au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus.

Poignets et mains :

Raccourcissement isolé du quatrième métacarpien de chaque côté, avec un élargissement de la base et une gracilité du corps. On ne note pas de modification de la trame osseuse ; pas d'augmentation de la densité osseuse. Il n'y a pas d'exostose.

Bassin et fémur :

Rien à signaler.

Chevilles et pieds :

On note une gracilité bilatérale des trois derniers métatarsiens avec, de plus, et uniquement du côté gauche, un raccourcissement des troisième et quatrième métatarsiens qui présentent en outre un aspect légèrement plus clair au niveau des têtes.

Crâne :

Selle turque absolument normale. Pas de calcification intracrânienne anormale visible. Les sinus frontaux sont volumineux. Pas d'augmentation notable d'épaisseur des os de la voûte. Par contre, nombreuses et profondes impressions digitiformes.

Colonne cervicale :

Ebauche de côtes cervicales.

Poumons :

Calcification sous-claviculaire interne gauche de la taille d'une pièce de 1 franc.

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE

Pas de cataracte. Myopie bilatérale.

EXAMEN ELECTROENCEPHALOGRAPHIQUE

(14 juin 1956 — Docteur J. MISES, attaché d'E.E.G. de l'hôpital des Enfants-Malades.)

Tracé présentant un rythme de base de 8 c/s surchargé d'ondes lentes de 2 à 3 c/s, plus amples, localisées aux régions postérieures.

La réaction d'arrêt s'exerce sur le rythme de base comme sur les anomalies.

L'hyperpnée augmente les ondes lentes et leur donne un caractère un peu paroxystique.

S.L.I. négative.

Conclusions : tracés présentant des altérations lentes à projection postérieure, augmentées par l'hyperpnée. Ce type d'anomalie n'est pas en soi spécifique et peut tout aussi bien se rencontrer dans une tumeur cérébrale profonde, sous-corticale, que dans de nombreuses affections. Elles témoignent seulement d'une participation encéphalique.

Ajoutons que le Docteur MISES aurait désiré pratiquer un nouvel électroencéphalogramme chez un malade, mais qu'il n'a pas été possible de pratiquer cet examen.

* *

Ainsi donc notre malade avec :

- son physique bien particulier : hypotrophie staturale, tendance à l'obésité, brièveté du cou, mains courtes et trapues, raccourcissement des quatrièmes doigts aux mains et aux pieds ;
 - sa déficience intellectuelle ;
 - ses signes radiologiques : essentiellement brachymétacarpie qui signe la maladie, mais également d'autres malformations osseuses déjà notées par ALBRIGHT, ROCHE, MILES-ELRICH, SERINGE dans leurs observations ;
 - son syndrome humoral absolument négatif, en particulier dans la sphère du phosphore et du calcium ; les résultats du test d'Ellsworth-Howard étant identiques à ceux du sujet sain ;
- rentre bien dans le cadre du syndrome décrit par ALBRIGHT sous le nom de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme.

Toutefois, notre malade présente certains points un peu particuliers que nous allons envisager dans le chapitre suivant.

CHAPITRE III

Etude de notre observation Points communs et différences avec les cinq cas précédemment publiés

Avant d'étudier notre observation à la lumière des travaux déjà effectués sur ce sujet, nous allons tout d'abord rappeler les deux plus récentes observations publiées sur le pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme, à savoir celles de P. SERINGE et TOMKIEWICZ.

CAS N° 4 : Marie Thérèse N... (quinze ans et demi) *

La malade présente un aspect morphologique qui frappe d'emblée : petite taille stabilisée à 1,47 m, cou court, visage légèrement arrondi, sclérotiques bleues, raccourcissement de certains doigts dû à une brachymétacarpie très prononcée portant sur le quatrième métacarpien droit et le quatrième et cinquième à gauche, entraînant une dépression à la place de l'habituelle saillie de l'articulation métacarpo-phalangienne.

A l'examen :

Chvosteck bilatéral à triple réponse labiale, nasale et frontale. Pas de signe de Trouseau, pas d'antécédent de convulsion ou de tétanie. L'épreuve de l'hyperpnée est négative. Les phanères sont intactes : l'émail dentaire est normal ainsi que les ongles ; toutefois la malade déclare que le bord libre des ongles se casse ou se dédouble souvent. Elle est bien réglée. Sa puberté est achevée. Pression artérielle à 12-6. Pas de cataracte, acuité visuelle et fond d'œil normaux des deux côtés.

— Examen audiométrique : à gauche, normal ; à droite, très légère surdité mixte à — 20 décibels en conduction aérienne, encore plus discrète en conduction osseuse et sans signe d'otospongiose (pas de blocage de l'étrier).

* In « Annales de Pédiatrie », *Sem. des Hôp.*, 1957, n° 27.

— Examen électrique : excitabilité musculaire normale, pas d'hyperexcitabilité galvanique ni faradique des nerfs.

— E.C.G. : normal. Pas d'allongement de QT.

— Electroencéphalogramme : subnormal, alpha peu ample, rare, fréquemment remplacé par des rythmes rapides mêlés à des rythmes lents θ antérieurs ; aucune anomalie comitiale ni activité paroxystique, ni signe en foyer.

Niveau mental : onze ans au test de Kohs ; douze ans et demi au Terman.

— Radiographie du squelette : brachymétacarpie, cubitus valgus et côtes cervicales ; les métatarsiens et tous les autres os ont une morphologie et une densité normale ; soudures des cartilages de conjugaisons normales pour l'âge ; pas de calcification sous-cutanée ou intra-crânienne ; radiographie des dents normale.

Laboratoire :

— Calcémie : 96 mg par litre.

— Calciurie : par litre, 230 mg ; par vingt-quatre heures, 115 mg.

— Epreuve d'hypocalcémie provoquée : calcémie de 96 mg/l avant, de 94 mg/l quatre-vingt-dix minutes après une injection intra-musculaire de 20 mg de benzoate d'œstradiol, avec E.C.G. et E.E.G. normaux et inchangés par rapport aux précédents.

— Phosphorémie : 33, 36, 35, 35 mg/litre.

— Phosphatases : 1 unité Bodansky.

— Epreuve d'Ellsworth-Howard :

1° Avec de l'extrait parathyroïdien française : l'épreuve n'est pas concluante et l'on n'obtient qu'une faible augmentation de la phosphaturie. La clearance du phosphore ne variant pas.

2° Avec de l'extrait Lilly, la clearance du phosphore passe du simple au triple.

— Epreuve d'hyperglycémie provoquée : 0,70 g avant l'ingestion de 50 g de glucose, puis 1,10 g, 1 g, 0,75 g, 0,65 g et 0,60 g/l à trente minutes d'intervalle.

CAS N° 5 : Yvette N... (dix ans et demi)

Sœur cadette de la précédente, mesure 1,38 m et pèse 35 kg. Sa morphologie est trapue, ses membres un peu courts (distance sol-pubis : 68 cm ; envergure : 135 cm). La saillie de la quatrième articulation métacarpo-phalangienne gauche est remplacée par une dépression par suite de la brièveté du quatrième métacarpien. Elle a des sclérotiques bleues comme sa sœur, peut-être un peu moins teintées. Le signe de Chvostek est également intense, à triple réponse de chaque côté. Pas de signe de Trousseau, pas d'antécédent de tétanie ni de convulsion : épreuve de l'hyperpnée négative.

Cette malade a des petits points d'hypoplasie de l'émail dentaire sans caractère spécifique. Ongles normaux. Pas de cataracte, pas de surdité, pas d'antécédent de fracture ou de fragilité osseuse. Les os ne sont pas soudés, en particulier les épiphyses distales des quatre derniers métacarpiens, à l'exception du quatrième métacarpien gauche, complètement soudé et tout court. Cubitus valgus et radius

curvus bilatéraux. Pas de calcification des parties molles. Pas d'anomalie radiculaire sur les radiographies dentaires. Tension artérielle à 12-5. Son développement pubéral est en cours, déjà avancé au point de vue mammaire, sans pilosité pubienne ni axillaire. Elle n'est pas encore réglée.

Age mental de huit ans et demi. E.E.G. : alpha lent et labile de 8 c/s, remplacé en avant par une activité lente thêta irrégulière ; hyperpnée : amples bouffées paroxystiques de 3 c/s temporales.

Examen électrique, galvanique et faradique normal.

Laboratoire :

— Calcémie : 97 mg/litre.

— Phosphorémie : 36 mg/litre.

— Phosphatases alcalines : 9 unités Bodansky.

— Cholestérolémie : 1,40 g/l.

— Flèche d'hyperglycémie provoquée retardée (1,22 g avant, puis 1,22 g, 1,38 g, 1,69 g, 1,28 g, 1,18 g par litre, toutes les demi-heures après ingestion de 50 g de glucose).

— Dans les urines, réaction de Sulkowitch et chromatographie des acides aminés sensiblement normales.

— Epreuve d'Ellsworth-Howard : avec de la parathyrone Lilly.

La phosphorurie est multipliée par 5 (passe de 50 mg avant l'épreuve à 250 mg à la fin de l'épreuve).

La clearance du phosphore est plus que doublée (passant de 2 à 3,1).

* *

Si maintenant nous reprenons les signes cardinaux retenus par SERINGE et son tableau, en le complétant avec les renseignements de notre malade, nous obtenons le *tableau ci-contre*.

Nous constatons alors, dans l'ordre de fréquence, la présence des signes suivants :

— face ronde	}	6 fois sur 6
— brachymétacarpie		
— petite taille		
— test d'Ellsworth-Howard	}	5 fois sur 6
— obésité		
— autres malformations osseuses		
— débilité mentale		4 fois sur 6
— sclérotiques bleues		3 fois sur 6
— cataracte	}	2 fois sur 6
— signe de Chvostek		
— Calcifications ectopiques		1 fois sur 6

	CAS 1 ALBRIGHT	CAS 2 ROCHE	CAS 3 MILES	CAS 4 SERINGE	CAS 5 SERINGE	CAS 6 SERINGE
Sexe	F	M	F	F	F	F
Age	29	40	24	16	11	17
Face ronde	+	+	+	+	+	+
Taille	157	154	140	147	138	149
Obésité	+	0	+	+	+	+
Débilité	0	0	+	+	+	+
Sclérotiques bleues	?	+	?	+	+	0
Cataracte	0	+	+	0	0	0
Brachymétabasie	+	+	+	+	+	+
Autres troubles osseux	+	+	+	0	+	+
Calcifications ectopiques	+	0	0	0	0	0
Signe de Chwostek	0	0	?	+	+	0
Test d'Ellsworth-Howard	→	↗	↗	↗	↗	↗

Il est curieux de noter que seulement dans le cas princeps d'ALBRIGHT, le test d'Ellsworth-Howard n'est pas concluant. Cependant, il faut noter qu'ALBRIGHT a signalé qu'une autre ampoule provenant du même lot que celle utilisée chez son malade, utilisée cette fois chez un sujet sain, avait également donné un résultat douteux. Il est donc probable que l'on puisse incriminer ce produit. Les auteurs semblent du reste unanimes sur la diversité de l'action de l'hormone parathyroïdienne selon, d'une part le laboratoire qui la fabrique, d'autre part l'état de fraîcheur de cette hormone.

Ainsi, nous-mêmes, lorsque nous avons utilisé pour une première épreuve un extrait livré sur le marché français, nous avons obtenu des résultats négatifs. Par contre, la même épreuve pratiquée une deuxième fois avec une hormone américaine réputée comme la plus active que l'on puisse trouver dans le commerce, épreuve pratiquée avec la même technique et avec la même préparation de la malade que dans le cas de notre première tentative, nous avons obtenu des résultats fortement positifs. En effet, la phosphorurie passe de 49 mg/litre avant l'épreuve à 253 mg/litre à la fin de celle-ci, soit une élimination multipliée par 5. Parallèlement, la clearance du phosphore passe de 2,03 à 17,09, soit une clearance multipliée par 8.

Comme le préconise LOWE et CALCAGNO, nous avons utilisé la voie intramusculaire pour l'administration de la parathormone. En effet, selon ces auteurs, l'action de cette hormone ne se trouve pas modifiée par l'utilisation de la voie intraveineuse ou intramusculaire.

Nous n'avons pas retrouvé chez notre malade, ni sclérotiques bleues, ni cataracte.

Avec SERINGE, nous pensons qu'il est bien audacieux de rattacher cette dernière aux cataractes endocriniennes. L'absence complète de syndrome humoral permet en effet difficilement de suivre certains auteurs dans cette voie, et il est beaucoup plus logique de penser que cette cataracte relève d'une origine génétique. Quant à l'hypothèse d'une cataracte, témoin indélébile d'une phase antérieure de perturbations humorales méconnues, et en particulier d'une hypocalcémie, ce n'est là qu'une pure théorie sans aucune preuve et sans moyen de vérification.

Parmi les autres signes associés déjà mentionnés dans les cas précédents, nous n'avons retrouvé ni l'hypertension artérielle de la malade d'ALBRIGHT, ni l'hypercholestérolémie, ni la stéatorrhée. Par contre, nous rencontrons ici, comme dans les deux observations de Ph. SERINGE, de très discrètes altérations dans l'épreuve de l'hyperglycémie provoquée. En effet, la flèche d'hyperglycémie est un peu élevée (1,60 g) et, surtout, précoce. L'ainée des deux malades de SERINGE

avait une flèche normale mais une chute prolongée et profonde. Par contre, chez la cadette, il y avait une flèche retardée (la glycémie la plus élevée se trouvant au troisième échantillon après l'ingestion de glucose).

Nous signalons simplement le fait sans vouloir chercher à mettre, dans un certain sens, en parallèle les réabsorptions tubulaires du glucose et du phosphore comme certains auteurs (MOEHLING) ont tenté de le faire. Pour SERINGE, les anomalies de la courbe hyperglycémique impliquent nécessairement un trouble extra-rénal. Peut-on admettre que cette dystrophie polyviscérale s'accompagne parfois d'une discrète atteinte pancréatique ou ne faut-il simplement voir là qu'une simple coïncidence, nous ne trancherons pas la question.

Par contre, les troubles osseux semblent beaucoup plus intéressants à examiner.

La brachymétacarpie est sûrement l'un des signes les plus constants que l'on puisse rencontrer dans les syndromes I et II d'ALBRIGHT. Elle s'accompagne d'une gracilité de l'os ou parfois, au contraire, d'un aspect trapu. De toute façon, on ne retrouve jamais de modification de la structure osseuse ; seulement dans certains cas des exostoses. Cette brachymétacarpie atteint avec prédilection le quatrième métacarpien mais peut également toucher le cinquième ou le troisième.

La soudure précoce des cartilages de conjugaisons paraît être la raison majeure de cette dystrophie. En effet, chez la plus jeune malade de la série qui est âgée de onze ans, on trouve un quatrième métacarpien déjà soudé.

Nous trouvons ensuite comme autres troubles osseux, mais d'une façon plus inconstante :

- la brachymétatarsie, avec là encore une prédilection pour le quatrième. Notre malade présentant, associé à cette malformation, un vice d'orientation de son orteil ;
- les côtes cervicales (SERINGE, notre propre malade) ;
- le radius curvus (BOWNE) ;
- les pieds bots congénitaux (MAMOU) ;
- le genu valgum ;
- des hyperostoses crâniennes et des exostoses des membres.

L'origine de ces différents troubles et, en particulier, le mécanisme de cet arrêt de la croissance de certains métacarpiens ou métatarsiens, reste mystérieuse et donne donc lieu à de multiples hypothèses. Cependant, un fait est frappant et parle de lui-même. Si nous envisageons les 6 cas du syndrome II d'ALBRIGHT, nous sommes forcés de constater que dans trois de ceux-ci (les deux malades de SERINGE

et la nôtre) on note un indiscutable facteur familial. De même, si nous voulons grouper sous une même rubrique les syndromes I et II qu'ALBRIGHT a décrits à dix ans d'écart, et qui présentent bien des points communs, nous voyons que sur une petite cinquantaine de malades, dans 30 % des cas on retrouve également ce facteur familial.

Il est donc hors de doute que la maladie présente un caractère héréditaire. La consanguinité n'ayant d'autre part jamais été incriminée.

Le cas de la débilité mentale, ou tout au moins d'une certaine déficience intellectuelle, mérite également que l'on s'y arrête un instant.

On la retrouve dans environ 60 % des cas et elle est donc loin d'être due à un simple hasard. En tout cas, une chose est certaine : cette débilité ne confine jamais à l'idiotie totale.

Ce qui est intéressant est le fait que dans les cas n^{os} 4, 5, 6 du syndrome II d'ALBRIGHT, cas où un électroencéphalogramme a été pratiqué, on y retrouve toujours de petites altérations. Sans être absolument spécifique, on peut dire que ces tracés sont aux frontières du pathologique. En effet, dans deux cas (le deuxième cas de SERINGE et le nôtre), nous trouvons les tracés suivants : sur un rythme de base normal existent des foyers d'ondes lentes, plus amples, de 2 à 3 c/s, surchargeant le rythme de base. Dans un cas, ces foyers siègent dans les zones temporales ; dans l'autre, dans les zones postérieures.

Faut-il voir dans cette participation encéphalique des altérations voisines de celles que l'on rencontre dans l'hypoparathyroïdisme ? En effet, ODORITZ et MANFREDI à l'étranger, puis KLOTZ en France, ont signalé que la tétanie pouvait se signaler au point de vue électroencéphalogramme par de simples bouffées d'ondes lentes, qui peuvent même n'apparaître qu'après l'épreuve de l'hyperpnée.

Au reste, il faut admettre que chez notre malade le problème de cette déficience mentale n'est peut-être pas aussi simple. Elle présente sur ses radiographies crâniennes, de très nombreuses impressions digitiformes. Nous n'avons pas pu relever de fait semblable dans les cas déjà publiés de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme. Ici, il est possible de prendre deux positions :

- soit rattacher ce signe à la maladie et, dans ce cas, admettre qu'il s'agit d'une manifestation non encore signalée, d'une dystrophie par ailleurs aux atteintes multiples ;
- soit le mettre à part et le considérer comme un vestige d'une maladie avec atteinte encéphalitique du tout jeune âge.

Evidemment, si l'on admet ce dernier point de vue, peut-être doit-on également admettre comme étiologie possible à la débilité mentale que présente notre malade, une séquelle à cette encéphalite hypothétique.

Enfin, le problème de l'aménorrhée semble complexe. Les 17-céto-stéroïdes, les frottis vaginaux, l'élimination œstrogénique sont normaux. Le sexe génétique est féminin. Restent les résultats discordants des trois dosages de la F.S.H. urinaire. Il faut noter que durant les trois premiers mois de 1957, la malade a reçu un traitement hors de notre service par gonadotrophine sérique (6 ampoules de 400 U) et chronique (6 ampoules de 500 U).

De toute façon, l'on peut éliminer un syndrome de Turner. Il semble que l'aménorrhée soit d'origine centrale.

CONCLUSIONS

En conclusion, l'observation de cette malade cadre bien avec le syndrome décrit par ALBRIGHT en 1952 sous le nom barbare de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme ou syndrome II, ou pseudo-parathyroïdisme alpha-hypocalcémique alpha-hyperphosphorémique.

Nous soulignerons dès l'abord la façon curieuse de rattacher terminologiquement cette affection à l'hypoparathyroïdisme, alors que manifestement ce nouveau syndrome se distingue tout particulièrement par l'absence de manifestations humorales décelables. Pour le pharmacobiologiste, le pseudo-pseudo-hypoparathyroïdien ne se distingue guère de l'être sain.

Si l'hypoparathyroïdie et la pseudo-hypoparathyroïdie sont sœurs proches avec leur syndrome biologique commun, quelle est la situation de ce syndrome II.

— Syndromes I et II ont en commun le même substratum clinique. Ils diffèrent essentiellement par le tableau humoral. Surtout dans l'esprit d'ALBRIGHT, ils diffèrent par leur réponse différente au test d'Ellsworth-Howard. En effet, pour ALBRIGHT, là se résout le problème et l'explication : la réponse est différente parce que le fonctionnement du rein est différent : la maladie est pour lui une *maladie rénale*.

En est-il pourtant aussi vrai que cela ?

Pour notre part, nous ne le pensons pas, et, en regardant de plus près, nous pouvons voir que la barrière étanche dressée entre ces deux syndromes n'est peut-être pas aussi imperméable. Ainsi :

— Dans le syndrome II, nous retrouvons des manifestations qui ne devraient théoriquement pas y figurer : tel le signe de Chvosteck (dans les deux cas de SERINGE), témoin d'une hyperexcitabilité ; telles, certaines manifestations encéphaliques visibles sur les tracés électro-encéphalographiques et qui sont bien voisines de celles observées dans les cas où existe une hyperexcitabilité neuromusculaire par hypocalcémie.

— Le test d'Ellsworth-Howard sur qui est basé essentiellement la différence entre les deux syndromes, n'est pas non plus à l'abri des critiques et montre des faiblesses bien troublantes :

- dans deux cas catalogués comme syndrome I, la réponse au test, bien que faiblement, a été positive (observations de Mac GREGOR et de WITEHEAD);
- par contre, dans le cas de l'observation princeps du syndrome II, la réponse a été curieusement proche de la négative. Encore que dans ce cas l'on puisse incriminer l'activité du produit utilisé.

Au total, il paraît bien imprudent de faire reposer sur un test aussi précaire la distinction entre ces deux syndromes.

Nous nous rangerons donc volontiers à l'opinion émise dernièrement par SERINGE qui considère les deux affections décrites par ALBRIGHT dans une même entité : *les deux syndromes rentrent dans le cadre d'une seule et même maladie dont ils forment deux aspects différents relevant de la même étiologie.*

En fait, ces deux syndromes ne sont faits que du groupement d'un certain nombre des signes suivants :

- Dystrophies osseuses (en particulier raccourcissement de certains métacarpiens ou métatarsiens).
- Morphologie spéciale : nanisme, tendance à l'obésité, face ronde, brièveté du cou.
- Troubles des phanères, calcifications des parties molles.
- Débilité.
- Tendance à la surdité.
- Cataracte et sclérotiques bleues.
- Signes cliniques plus ou moins évidents de tétanie.
- Syndrome humoral de l'hypoparathyroïdisme.

Tous ces signes ne sont jamais tous présents chez le même malade, et, selon la présence ou non d'un syndrome humoral, nous avons le syndrome I ou II. La maladie est essentiellement une polydystrophie atteignant chez un même malade un groupe plus ou moins important d'organes ; les troubles biochimiques ne sont que contingents et ne représentent qu'une des atteintes de cette maladie aux visages si différents.

Cette maladie de caractère familial mérite donc bien le nom de « *Dystrophie polyviscérale d'Albright* », terme qui englobe deux syndromes qui relèvent d'une même étiologie.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
MOREAU

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- ALBRIGHT (F.), BURNETT (C.), SMITH (P.H.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme, an ex. of Seabright-Bantam sdr. 3 cas. (*Endocrin.*, 1942, 30, 922.)
- ALBRIGHT (F.) et REIFENSTEIN (E.). — Les glandes parathyroïdes et les maladies osseuses métaboliques. (1 vol., 1948.)
- ALBRIGHT (F.), FORBES (A.) et HENNEMAN (P.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Transactions A. A. Physicians*, 1952, 65, 337.)
- ALEXANDER (S.B.) et TURCKER (H.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme : 1 cas. (*J. Clin. Endoc.*, 1949, 9, 862.)
- AZERAD (E.), GATHA (J.) et REVERDY (P.). — Un cas. (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 20 février 1953, n° 7, pp. 199-205.)
- BARKWIN (H.), GORMAN (W.F.) et ZIEGRA (S.R.). — Tétanie pseudo-hypoparathyroïdienne. (*J. Pédiatr.*, 1950, 36, 567.)
- BARTTER (F.). — L'action rénale des parathyroïdes. (*J. Clin. Endocr.*, juillet 1954, vol. 14, n° 7, pp. 826-827.)
- BEHAGUE et SOULAS. — Tétanie familiale et syndrome pseudo-hypoparathyroïdien d'Albright. (*Soc. Fr. Neurol.*, 3 mai 1956.)
- BERARDINELLE (W.). — Un cas avec diabète insipide et tolérance diminuée au glucose. (*Acta Endocrinal*, 1951, VII, f. 1, pp. 7 à 16.)
- BISHOP (P.M.F.) et MOWBRAY (R. DE). — Pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 1951, 44, pp. 952-954.)
- BUCHS (S.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme familial. (*Ann. Paed.*, 1954, 183, pp. 65-77.)
- CALCAGNO (P.L.) et LOWE (C.U.). — Siège d'action de l'hormone parathyroïdienne. Etudes sur le pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Am. J. Dis. Child.*, 1954, 88, 369.)
- CHAMBERS (E.L.) et GORDAN. — La clearance du phosphore dans les troubles parathyroïdiens. (*J. Clin. End.*, juillet 1955, 15, 7, p. 869.)
- DENT (C.E.). — Discussion sur la physiologie et la pathologie des parathyroïdes. (*Proc. Roy. Soc. Med.*, 1953, 46, pp. 291-294.)
- ELRICK (H.), ALBRIGHT (F.), BARTTER (F.C.), FORBES (A.P.) et REEVES (J.D.). — Quatre cas. (*Acta Endocrin.*, 1950, 5, 199.)

- FROMM (G.A.). — Sur le terme « pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme ». (*J. Clin. Endocr.*, février 1956, 16, 2, pp. 293-295.)
- GARCEAU (G.) et MILLER (W.). — Ostéochondrodystrophie liée au pseudo-hypoparathyroïdisme. (*J. of Bone Joint Surg.*, janvier 1956, 38 A, n° 1, pp. 131-141.)
- JACKSON (W.P.) et coll. — Syndrome de stéatorrhée et pseudo-hypoparathyroïdisme. (*J. Clin. Endocr.*, août 1956, 16, 8, pp. 1043-1058.)
- JACOBS (E.). — Sur le mécanisme d'action de la parathormone. (*Arch. Intern. Pharmacodynamie*, 1^{er} et 15 septembre 1953, t. 95, n°s 2 et 3, pp. 225-233 et 321-332.)
- KOLB (F.O.) et RUKES (M.). — Effet du bénomide sur l'hypoparathyroïdisme et le pseudo-hypoparathyroïdisme. (*J. Clin. Endocr.*, juillet 1954, vol. 14, n° 7, p. 785.)
- KYLE (L.H.), MERONEY (W.H.) et FREMAN (M.E.). — Hypophosphatémie glycosurie osteomalacia. (*Journ. of Clin. Endocr.*, 1954, vol. 14, p. 365.)
- LELONG (M.), CANLORBE (P.) et PAUPE. — L'hypocalcémie chronique du nourrisson. (*Sem. Hôp. Paris*, 22 mai 1956, 31, 5, pp. 1770-1777.)
- LOWE (C.U.), ELLINGER (A.J.), WRIGHT (W.S.) et STAUFFER (H.M.). — Un cas. (*J. Pediatr.*, 10 janvier 1950, 36, 1.)
- LOWE (C.U.) et CALCAGNO (P.L.). — Etudes sur l'extrait parathyroïdien chez les sujets normaux et chez un malade atteint de pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Helv. Paed. Acta*, 1955, 10, pp. 117-118.)
- MAC GREGOR (M.E.) et WHITEHEAD (T.P.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Arch. Dis. Child.*, octobre 1954, 29, 398.)
- MACKLER (H.), FOULTS (J.R.) et BIRSNER (J.W.). — Deux cas familiaux. (*California M.*, 1952, 77, 332.)
- MAMOU (H.). — Troubles hypoglycémiques et hypocalcémiques dans l'obésité. (*Sem. Hôp. Paris*, 10 octobre 1956, pp. 3030-3036.)
- MAMOU (H.) et SÉE (P.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme ; un cas familial chez deux sœurs (jumelles). (*Sem. Hôp. Paris*, 10 novembre 1955, pp. 3513-3519.)
- MARTIN (E.) et BOURDILLON (J.). — *Rev. Méd. Suisse Romande*, 1940, 60, 1166.
- MARTIN (E.), GUYE (P.), BABEL (J.) et COURVOISIER (B.). — Tétanie idiopathique et pseudo-hypoparathyroïdisme. (*Ann. Endocr.*, 1952, 13, 6, pp. 943-946.)
- MILES (J.) et ELRICH. — Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme ; un nouveau cas. (*J. Clin. End.*, mai 1955, 15, 5, pp. 576-584.)
- MOEHLIG (R.C.) et GERISH (R.A.). — Un cas avec tolérance diminuée au glucose. (*J. Clin. Endocr.*, décembre 1950, 10, pp. 1609-1615.)
- OBERST (B.) et TOMPKINS (C.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme ; cas d'une fillette de seize mois. (*A.J.D.C.*, août 1955, 90, 2, pp. 205-210.)

- PETERMAN (M.G.) et GARVEY (J.L.). — Pseudo-hypoparathyroïdisme, 1 cas. (*J. Lab. and Clin. Med.*, 1948, 33, 1620 ; — *Pediatrics*, 1949, 4, 790.)
- PIAGGIO BLANCO (R.A.), ARTAGAVEYTIA et PIAGGIO BLANCO (R.O.). — Nanisme parathyroïdien de Pende et syndrome de Lobstein. (*Arch. Uruguayos de Méd.*, juillet 1936, IX, 1, pp. 11-20.)
- PRENTICE (R.J.). — Un cas. (*J. Clin. Endocr.*, 9 septembre 1954, 14.)
- REYNOLDS (T.B.), JACOBSON (H.), EDMANSON (H.A.), MARTIN (H.E.) et NELSON (C.H.). — Un cas avec décalcification osseuse. (*J. Clin. Endocr.*, 12 mai 1952, p. 560.)
- ROCHE (M.). — Un cas de pseudo-pseudo-parathyroïdisme. (*J. Clin. End.*, août 1955, 15, 8, pp. 964-969.)
- RONY (H.R.). — Pseudo-glandular disturbances (résumé). (*J. Clin. Endocr.*, 1948, vol. 8, p. 582.)
- SCHAAF et KYLE. — Etude de la réabsorption des phosphates. (*Am. J. Med. Sc.*, 1954, pp. 262-268.)
- SERINGE (Ph.) et TOMKIEWICZ (S.). — Pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme familial. (*Soc. Fr. Endocr.*, 9 juin 1956 ; — in *Ann. Endocr.*)
- SPRAGUE (R.G.). — Pseudo-parathyroïdisme et syndromes pseudo-endocriniens. (In *Recent Prog. in Horn. Research*, New York, Pincus, 1948.)
- TALBOT (N.), SOBEL (E.), McARTHUR et CRAWFORD. — Functional endocrinology. 1 vol., Harvard University Press, 1952, pp. 111-116.)
- ZELLWEGER (H.) et GIRARDET (P.). — Le problème du pseudo-hypoparathyroïdisme et du crétinisme hypoparathyroïdien. (*Helv. Paed. Acta*, 1951, 6, pp. 184-198.)
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	13
CHAPITRE I. — Situation de la dystrophie polyviscérale d'Albright par rapport à l'hypoparathyroidisme classique et au syndrome décrit sous le nom de pseudo-hypoparathyroïdisme	14
CHAPITRE II. — Observation	17
CHAPITRE III. — Etude de notre observation. Points communs et différences avec les cinq cas précédemment publiés	25
CONCLUSIONS	33
BIBLIOGRAPHIE	35

